

Sringomyelinin eşlik ettiği Akut Transverse Myelit ve Lumbar Ponksiyon

Ali Bestemi KEPEKÇİ

İYYÜ, Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksek Okulu, Anestezi Programı, İstanbul, Türkiye

Özet

Giriş: Akut transvers miyelit (ATM) spinal kordda fokal inflamasyon sonucu meydana gelen demiyelinizasyon ve nöronal hasara bağlı olarak gelişen motor, duyuşsal ve otonomik disfonksiyon ile karakterize bir durumdur.

Sringomyelinin eşlik ettiği akut transverse myelit olgusunu, nadir görülmesi ve gelişen komplikasyonlara dikkat çekmek için, tanı ve tedaviye yaklaşım açısından sunmak istedik.

Olgu Sunumu: 42 yaşında kadın hastada nörolojik semptomlarla başvurduğu dış merkezde kontrastlı kranial ve servikal Manyetik Rezonans Görüntüleme(MRG) sonuçlarına ATM düşünülmüş olup, MRG'de C2-C5'de en geniş yerinde 5*8 mm olarak ölçülen, kontrast tutulumu göstermeyen, syringohidromiyelik kavite izlenmiştir. Hasta nöroloji servisinde oda havasında takip edilirken, tanı amaçlı lumbal ponksiyon (LP) yapılmış, ponksiyondan hemen sonra oksijenizasyonu bozulan hastada solunum arresti gelişmiştir. Acil olarak orotrakeal entübasyon uygulanan hasta tarafımıza sevk edilmiştir. Yoğunbakım ünitemize alınan hastanın pupillerinin unizokorik olması, solunumunun LP sonrası hızla bozulması nedeniyle ATM ve LP'ye bağlı serebral herniasyon düşünülmüştür. Semptomlarında düzelme gözlenen hasta yatışının 8.gününde ekstübe edilerek kendi spontan solunumunda takip edilmeye başlanmıştır. Yatışının 13.gününde nöroloji servisine drene edilmiştir.

Tartışma-Sonuç: Lumbal ponksiyon (LP) yapılan hastalarda ventriküler sistemin tıkanması veya birlikteki lezyonların kitle etkisi sonucu artmış intrakraniyal basınç herniasyona ve ölüme neden olabilir.

Demiyelizan hastalıkların, malign seyredibilmelerine rağmen, uygun destek ve etyolojiye yönelik tedavilerle sekelsiz iyileşebilmeleri tanı ve tedavi aşamalarında hekimlerin sorumluluğunu artırır. Servikal MRG'de syringohidromiyelisi olan hastalarda kistik kavite olan sringomyelinin kitle etkisi yaparak intrakraniyal basınç artışına ve herniasyona sebep olabileceğinin, tanı amaçlı yapılabilecek LP uygulamaları öncesi dikkate alınması gerektiği unutulmamalıdır.

Anahtar kelimeler: demiyelizan hastalıklar, intrakraniyal basınç, lumbal ponksiyon, serebral herniasyon, syringohidromiyeli

Acute Transverse myelitis accompanied by syringomyelia and Lumbar puncture

Abstract

Introduction: Acute transverse myelitis (ATM) is a condition characterized by motor, sensory, and autonomic dysfunction due to demyelination and neuronal damage caused by focal inflammation in the spinal cord.

This study presents a case of Acute Transverse myelitis accompanied by syringomyelia, drawing attention to the rarity of the disease and its complications.

Case Report: A 42-year-old female patient presented with neurological symptoms and the center was thought to be based on contrast-enhanced cranial and cervical magnetic resonance imaging (MRI). MRI showed a cavity with a syringohydromyelia at the widest part of the C2-C5, measured at 5 * 8 mm, without constructive involvement. The patient was followed up in the room air at the neurology service, and lumbar puncture (LP) was performed for diagnostic purposes. The patient's oxygenation deteriorated immediately after the puncture and respiratory arrest developed. The patient was referred to us with orotracheal intubation. Cerebral herniation due to ATM and LP was considered because the pupils of the patient who was taken to our Intensive Care Unit were unizochoric and their respiration deteriorated rapidly after LP.

The patient showed improvement in her symptoms and was extubated on the 8th day of her admission. On the 13th day of his admission, she was drained into the neurology ward.

Discussion-Conclusion: Although demyelinating diseases may be malignant, they can recover without sequelae with appropriate support and treatments for etiology and increase the responsibility of physicians in diagnosis and treatment stages. In cervical MRI, it should be kept in mind that syringomyelia with cystic cavity may cause intracranial pressure increase and herniation by cystic cavity in patients with syringohydromyelia.

Key words: cerebral herniation, demyelinating diseases, intracranial pressure, lumbar puncture, syringohydromyelia

Giriş

Akut transvers miyelit (ATM) spinal kordda fokal inflamasyon sonucu meydana gelen demiyelinizasyon ve nöronal hasara bağlı olarak gelişen motor, duyuşsal ve otonomik disfonksiyon ile karakterize bir durumdur. En sık 2. ve 4. dekatta görülür. Görülme sıklığında cinsiyet farkı ya da ailesel eğilim gözlemlenmemiştir. (1, 2) Medulla spinaliste belli bir segment boyunca motor ve duyuşsal traktuslar etkilenmiştir. Genellikle fokal tutulum olmakla beraber nadiren spinal kordu segmental olarak tutabilir. Segmental tutulumda en sık torakal segmentlerin etkilendiği gözlemlenmiştir. Patogenezi tam bilinmemekle birlikte, T hücre aracılı oto immunité sorumlu tutulmaktadır. (1, 3)

ATM tanı kriterleri: Medulla spinalis kökenli duyuşsal, motor ve otonomik fonksiyon bozukluğu, bilateral belirti ve bulgular (simetrik olması koşul değil), seviye veren duyu kaybı, nöro görüntüleme ile ekstra aksiyal bası yapabilecek nedenlerin dışlanması (Spinal MRG veya myelografi ile), beyin omurilik sıvısında (BOS) da pleositöz, yüksek IgG indeksi veya postkontrast parlaklaşma ile medulla spinaliste inflamasyonun gösterilmesi (Semptomların görülmesine rağmen bu bulgular tespit edilemezse, 2-7 gün içinde PL ve MRG incelemesi tekrarlanmalıdır. Tabloya sonradan eklenecek bulgular da tanıyı destekler) semptomların başlangıcından itibaren 4 saat ve 21 gün içinde ilerleme olmasıdır. (1, 2)

Yüksek doz metilprednizolon ATM başlangıç tedavisinde günümüzde standart haline gelmiştir. Ağır demiyelinizasyon bulguları olan olgularda veya yüksek doz metilprednizolon tedavisini tolere edemeyecek olgularda plazmaferez, IVIG ya da diğer immünsüpresif tedavilerin uygulanabileceği bildirilmiştir. (4, 5)

Sringomyelinin eşlik ettiği ATM olgusunu, nadir görülmesi ve gelişen komplikasyonlara dikkat çekmek için sunmak istedik.

Çalışmanın amacı hakkında hastaya kısaca bilgi verilerek yayın için hastadan izin alındı.

Olgu Sunumu

42 yaşında hikayesinde bilinen kronik hastalığı, travma hikayesi olmayan kadın hasta üst solunum yolu enfeksiyonundan yaklaşık 3 hafta sonra

başlayan ve 3 gündür devam eden baş dönmesi, dengeşizlik, el ve ayaklarda uyuşma ve güçsüzlük yakınmaları ile dış merkeze başvurmüş, yapılan kontrastlı kranial ve servikal Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) sonuçlarına göre ATM düşünölmüş, MRG'de C2-C5'de en geniş yerinde 5*8 mm olarak ölçölen, kontrast tutulumu göstermeyen, syringohidromiyelik kavite izlenmiş, hasta nöroloji servisinde oda havasında takip edilirken, tanı amaçlı lumbal ponksiyon(LP) yapılmış, ponksiyondan hemen sonra oksijenizasyonu bozulan hastada solunum arresti gelişmiş ve acil olarak orotrakeal entübasyon uygulanan hasta tarafımıza sevk edilmiştir. Yoğunbakım ünitemize (YBÜ) alınan hastanın pupillerinin unizokorik olması, solunumunun LP sonrası hızla bozulması nedeniyle ATM ve LP'ye bağlı serebral herniasyon düşünöldü. PCV modunda mekanik ventilatör ile takip edilmeye başlandı.

YBÜ'de ilk nörolojik muayanesi, sedasyon ve yapılan kas gevşetici etkisinde olduđu için yapılamadı. Yatışının 2. gününde hastanın fizik muayene bulguları: Bilinç açık, oryante, koopere, ense sertliği (+), meninks irritasyon bulguları(+), kranial alanda belirgin bakış parazisi yoktu. Vurucu nistagmus aşağı bakışta - , yukarı bakışta + , dışa bakışta +. Pupiller izokorik. Direkt ışık refleksi: +/+. Belirgin fasial asimetrisi yoktu. Gag refleksi yoktu. Kas gücü üst eksremitede 2/5, alt eksremitede 3/5 olarak değerlendirildi. Sağda C2 seviyesinde duyu kusuru varken, solda belirgin bir seviye kusuru yoktu. Trigemino-kardiyak refleks bilateral zayıftı. Karın cildi refleksi ve anal refleks alınamadı. İdrar inkontinansı mevcuttu. Orotrakeal entübe olan hastanın spontan solunumu yetersiz olduğundan mekanik ventilatöre bağlı olarak PCV modunda takip ediliyordu. Dış merkezde yapılan beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde pleositöz mevcut (30 adet/mm³, protein 66 mg/dl). Diğer biyokimya, hemogram, seroloji, koagölasyon parametreleri normal sınırlardaydı.

Hastaya 1000 mg/gün metilprednizolon pulse steroid tedavisi ve double filtrasyon plazmaferez uygulandı. YBÜ'indeki 5. yatış gününden double filtrasyon plazmaferez (DFP) uygulamasına başlandı. İntravenöz metilprednizolon tedavisi ise 5. günden itibaren doz azaltımına gidilerek 12. gününde kesildi. Hastanın fizyoterapisi düzenli olarak uygulandı. 5. günde başlanan DFP ise 10 kez uygulandı.

Semptomlarında düzelme gözlenen hasta yatışının 8.gününde ekstübe edilerek kendi spontan solunumunda takip edilmeye başlandı. Yatışının 13.gününde nöroloji servisine drene edildi.

13. gününde oral kortikosteroid tedavisi başlanarak hastanın nöroloji servisinde takibi, 24. gününde eve taburculuğu uygun bulundu.

Taburculuğu sonrasında da fizyoterapisine devam edilen hastanın, 1. ayının sonunda sadece tonik kasılmaları mevcuttu. Karbamazepin başlanan hastanın bu yakınmaları da tamamen düzeldi. Nöroloji polikliniğince günlük 3x16 miligram dozlarda oral kortikosteroid tedavisine devam edilen hastanın, kontrollerinde doz azaltımına gidilerek 6. ayda kortikosteroid tedavisi kesildi. 3 ayda bir kontrastlı kraniyal ve servikal MRG tetkikleri ile kontrolü planlandı.

Son nörolojik muayenesinde taraf veren nörolojik defisiter bulgusu bulunmayan hasta, nöroloji poliklinik kontrolleri ile takip edilmektedir.

Tartışma

LP yapılan hastalarda ventriküler sistemin tıkanması veya birlikteki lezyonların kitle etkisiyle artmış intrakraniyal basınç herniasyona ve ölüme neden olabilir. (6) Artmış intrakraniyal basınç semptomları olanlarda dural ponksiyon uygulanması foramen magnumda dokuların kompresyonuna neden olabilmektedir. Hastamızda LP uygulamasının serebrospinal sıvının akışında düzensizliklere neden olabilen syringohidromiyelinin kraniyal herniasyonuna yol açtığı kanaatindeyiz. Teorik olarak intrakraniyal basınç bulguları mevcut semptomatik hastalarda dural ponksiyon uygulaması sonrasında foramen magnum seviyesinde dokuların kompresyonu oluşabilmektedir. (7) Dışmerkezde pulse kortikosteroid tedavisine başlanıldığı sırada oda havasında takip edilen hastada solunum sıkıntısının gelişmesinde, tanı amaçlı yapılan LP uygulamasının C2 - C5 seviyesindeki serebrospinal sıvının akışında düzensizliklere neden olan omurilik kistik kavite olan syringohidromiyelinin kraniyal herniasyonuna yol açarak etkisi olduğu kanaatindeyiz. Bu ihtimali göz önüne alarak anti ödem etkinliği olan Metilprednizolon pulse tedavisine devam edilmiştir.

Plazmaferez tedavi yöntemleri 80 yılı aşkın süredir kullanılmaktadır. Ancak her geçen gün farklı teknik ve uygulamalarla güncellenen bir tedavi şeklidir. Yöntemler değişse de, plazmafereze dayalı tedavi yöntem-

lerinin özü, immün kompleksler, proteine bağlı toksinler, oto antikorlar ve yüksek molekül ağırlıklı solütler ile proteine bağlı solütlerin uzaklaştırılmasına dayanır. Alternatif tedavi yaklaşımı olan immünsupresif tedavisine göre, DFP ile solütlerin uzaklaştırmasının klinik etkisi genellikle daha hızlıdır. (8)

DFP uygulaması ile immunglobulin ve kompleman plazma düzeylerinde anlamlı azalmalar gösterilmiştir. (9)

DFP esnasında herhangi bir replasman solüsyonuna (taze donmuş plazma, albümin) ihtiyaç duyulmaması büyük bir avantajdır. Bu sayede, replasman solüsyonlarından kaynaklanan enfeksiyon ve alerji gibi muhtemel riskler engellenmiş ve normal plazmafereze göre düşük maliyet sağlanmış olur. DFP ile serumdaki immünoglobülinler otolog ve yarı seçici olarak temizlenebilirken, normal plazmaferezde immünoglobülinler seçici olmadan temizlenmektedir. (10)

Sonuç

Demiyelizan hastalıkların, malign seyredebilmelerine rağmen, uygun destek ve etyolojiye yönelik tedavilerle sekelsiz iyileşebilmeleri tanı ve tedavi aşamalarında biz hekimlerin sorumluluğunu artırır. Servikal MRG'de syringohidromiyelisi olan hastalarda kistik kavite olan syringomiyelinin kitle etkisi yaparak intrakraniyal basınç artışına ve herniasyona sebep olabileceğinin, tanı amaçlı yapılabilecek LP uygulamaları öncesi dikkate alınması gerektiği unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Barnes G, Benjamin S, Bowen J, Cutter N, De Lateur B, Dietrich W, ve ark. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology*. 2002;59(4):499-505.
2. Gökben S. İmmün Kökenli Demyelinizan Hastalıklar. *Türkiye Klinikleri Journal of Pediatric Sciences*. 2008;4(4):81-9.
3. Rust R. Autoimmune and postinfectious diseases. *Child neurology*. 2000.
4. Keegan M, Pineda A, McClelland R, Darby C, Rodriguez M, Weinshenker BG. Plasma exchange for severe attacks of CNS demyelination: predictors of response. *Neurology*. 2002;58(1):143-6.
5. Hammond ER, Kerr DA. Priapism in infantile transverse myelitis. *Archives of neurology*. 2009;66(7):894-7.
6. KÜÇÜKALİ İ, KIRBAŞ D. Pratik uygulamada lomber ponksiyon. *Düşünen Adam*. 1996;9:51-5.
7. Landau R, Giraud R, Delrue V, Kern C. Spinal anesthesia for cesarean



- delivery in a woman with a surgically corrected type I Arnold Chiari malformation. *Anesthesia & Analgesia*. 2003;97(1):253-5.
8. Arık N, Akpolat T, Karaaslan Y, Turgan Ç. Plazmaferez ve renal hastalıklarda kullanımı. *Türk İlaç ve Tedavi Dergisi*. 1991;4:557-61.
9. Ramunni A, De Robertis F, Brescia P, Saliati MT, Amoroso M, Prontera M, ve ark. A case report of double filtration plasmapheresis in an acute episode of multiple sclerosis. *Therapeutic Apheresis and Dialysis*. 2008;12(3):250-4.
10. Çevik MU, Çetinçakmak MG, Varol S, Akıl E. Akut Dissemine Ensefalomyelitli Vakanın Çift Filtrasyon Plazmaferez ile Tedavisi. *Turkish Journal of Neurology/Türk Noroloji Dergisi*. 2013;19(2).